# Ein Fall von Anhidrosis.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Ludwigs-Maximilians-Universität

zu München

vorgelegt von

Richard Weigand

aus Abenberg.

1937.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548304_0014

# Ein Fall von Anhidrosis.

Das Krankheitsbild der Anhidrosis, des angeborenen Schweißdrüsenmangels, ist bis heute noch nicht geklärt. Durch einen sehr ausgeprägten, klinisch genau durchuntersuchten Fall, sei ein weiterer Beitrag zu diesem Problem gegeben. Es handelt sich um einen 22-jährigen stud. ing.

## I. Anamnese.

a) **Familienanamnese:** Die Angaben über seine Familie sind nur spärlich. Der Großvater väterlicherseits war ein Sonderling. Der Vater selbst wird als schizothym bezeichnet, der stets schlechter Laune ist und vollkommen zurückgezogen lebt. Er wurde vor fünfzehn Jahren angeblich wegen verknorpelter Struma operiert. Mütterlicherseits ist von keinem Familienmitglied etwas Besonderes zu berichten. Der Patient hat eine Schwester, die sehr menschenscheu ist. Die Forschung nach einer luetischen Verseuchung der Familie brachte keinen Anhaltspunkt hiefür.

b) **Eigenanamnese:** Die Mutter berichtet, daß ihr Sohn als Frühgeburt im 8. Monat zur Welt kam. Die Haut war damals auffallend dünn und durchsichtig und von rötlicher Farbe. An den Fersen schaute das blanke Fleisch durch. Der Kopf wies nur spärliche Behaarung auf.

Die Nahrungsaufnahme erfolgte ohne Schwierigkeiten. Da die Muttermilch nicht ausreichte, wurde er schon nach ein paar Wochen abgestillt. Im ersten Jahr erhielt er dann im wesentlichen nur flüssige Speisen.

Der Durchbruch des ersten Zahnes erfolgte erst im 18. Monat. Die Zahnung zog sich viele Monate hin; nur acht Milchzähne kamen zum Durchbruch.

Die ersten Gehversuche erfolgten gegen Ende des zweiten Jahres; mit zweieinhalb Jahren erst konnte das schwächliche Kind frei und selbständig laufen.

Der Patient war immer ein kränkliches, leicht zu Infektionskrankheiten neigendes Kind. Masern und Scharlach verliefen komplikationslos. Während der Schulzeit hatte er ständig mit Erkältungskrankheiten zu tun, weswegen er häufig, besonders aber im Winter die Schule nicht besuchen konnte.

Seit seiner frühesten Jugend leidet er an einem Schleimhautkatarrh der Nase, der durch seine starke Borkenbildung große Beschwerden verursacht. Größere sich immer wiederholende Wucherungen im Nasen - Rachenraum bedingen lästige Atembeschwerden. Die Behinderung der Nasenatmung macht sich besonders bei größeren Anstrengungen bemerkbar durch Trockenheitsgefühl im Hals,

das mit Heiserkeit einhergeht. Chirurgische Eingriffe, wie Mandelausschälung und Polypenexstirpation, brachten keine wesentliche Besserung.

Eine größere Schweißabsonderung ist dem Patienten nicht bekannt. Daher verträgt er die heiße Jahreszeit schlecht. Bei körperlichen Anstrengungen tritt sehr bald Hitze- und Müdigkeitsgefühl auf, oft mit Schwindelgefühlen verbunden. So konnte er während seiner Mittelschulzeit bei Ausflügen gewöhnlich nicht durchhalten. Die bei jeder größeren körperlichen Betätigung auftretenden Temperatursteigerungen halten längere Zeit an. Durch kalte Duschen versucht der Patient den Zustand zu bessern.

Die geistige Entwicklung verlief normal. Nur an sehr heißen Tagen ist er wie körperlich so auch geistig wenig leistungsfähig.

## II. Untersuchungsbefund.

### a) Allgemeine Untersuchung.

Der 22jährige stud. ing. ist 174,5 cm groß und wiegt 69,6 kg. Der Ernährungs- und Kräftezustand ist ein durchwegs guter. Die Muskulatur ist kräftig; es ist ein ausreichendes Fettpolster vorhanden. Die Haut ist trocken und abschilfernd. Die Behaarung des Kopfes, des Bartes, der Brust, der Achselhöhlen und der Augenbrauen ist äußerst spärlich; die Geschlechtsbehaarung fehlt vollkommen.

**Kopf:** Der Kopf zeigt eine eckige Form mit besonders deutlich vorspringenden Stirnhöckern. Der Gehirnschädel ist gegenüber dem Gesichtsschädel etwas über die Norm stark entwickelt. Auffallend ist eine deutlich ausgeprägte Sattelnase.

Das Röntgenbild des Schädels zeigt keine besonderen pathologischen Verhältnisse. Vor allem sind die processi clinoidei anteriores gut differenziert. Die sella turcica ist von normaler Größe. Das dorsum sellae und der Sellaboden sind scharf konturiert. Im Ligamentum retrosellare sieht man Verkalkungen. Das os sphenoidale ist stark pneumatisiert. Die Impressiones digitatae sind nicht vermehrt.

Die spärliche Behaarung des Kopfes sieht wie von Motten zerfressen aus. Das Haar selbst ist dünn und weich und von dunkler Farbe. An den Wangen und unter dem Kinn besteht mäßiger Bartwuchs. Besonders augenfällig ist eine ausgeprägte pigmentierte Hautzone, die sich symmetrisch um die Augenlider über die Nase um den Mund zieht und einen Teil des Kinns bedeckt. Behaarung fehlt an diesen Stellen gänzlich.

**Augen:** Die Augenuntersuchung zeigt auf der rechten Seite eine etwas engere Lidspalte als auf der linken. Auch der rechte Bulbus liegt etwas tiefer als der linke. Es besteht ein leichter Exophthalmus beiderseits, dazu ein angedeutetes Gräfe'sches Symptom. Das Sehvermögen ist beiderseits 5/5. Der Farbensinn ist nach Prüfung mit den pseudoisochromatischen Tafeln nach Stilling normal entwickelt. Die Pupillen sind gleich weit, sie verengern sich gut

auf Lichteinfall und Convergenz. Die Tränenabsonderung ist mäßig. Die Carunculae lacrimales treten deutlich hervor. Der Spiegelbefund des Augenhintergrundes bietet nichts Abnormes.

**Nase:** Die Nase zeigt, wie schon erwähnt, das Bild einer ausgesprochenen Sattelnase. Beide Nasenhöhlen sind weit, die rechte ist durch eine Leiste am Boden in geringem Maße eingeengt. Die Wände der linken Nasenhöhle sind fast ganz mit Krusten belegt. Die mittlere und untere Muschel sind nicht mehr zu erkennen infolge früherer stattgehabter Operationen. Die Schleimhäute erweisen sich als blaß, dünn und atrophisch. Das Geruchsvermögen ist mäßig herabgesetzt.

**Ohren:** Die Ohrmuscheln haben normale Form und Größe, sind aber abstehend. Flüstersprache wird auf 6 m Entfernung noch gut verstanden. Der Ohrenspiegelbefund ergibt beiderseits das Bild eines normalen, glänzenden Trommelfells mit deutlich durchscheinenden Gehörknöchelchen.

**Mund:** Es sind nur neun bleibende Zähne zum Durchbruch gekommen, die Lücken sind durch Prothesen überbrückt. Das Zahnschema zeigt folgendes Bild, in dem jene Zähne, die fehlen und durch eine Prothese ersetzt sind, mit * versehen sind, während die vorhandenen unterstrichen sind.

| | | | | | | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 8 | 7 | 6* | 5* | 4* | 3* | 2* | 1* | | 1* | 2* | 3* | 4* | 5* | 6* | 7 | 8 |
| 8* | 7* | 6* | 5 | 4 | 3* | 2* | 1* | | 1* | 2* | 3 | 4 | 5 | 6* | 7* | 8* |

Die Rachenschleimhaut ist trocken und zum Teil von zähen Krusten bedeckt. Die Tonsillen sind entfernt. Die ganze Mundhöhle zeigt eine auffallende Trockenheit.

**Hals:** Der Hals ist von mittlerer Länge, hat ein etwas massives Aussehen. Die Schilddrüse ist besonders in ihrem rechten Lappen vergrößert. Drüsen am Kieferwinkel und im Nacken sind nicht tastbar.

**Thorax:** Der Brustkorb ist kräftig entwickelt, die Atemexkursionen sind gut. Ein Nachschleppen einer Seite zeigt sich nicht. Die Brustwarzen sind gut ausgebildet und kräftig pigmentiert, Drüsen sind jedoch nicht feststellbar.

**Lungen:** Der Klopfschall ist überall normal. Die Lungengrenzen sind beiderseits gut verschieblich. An allen Stellen ist reines Bläschenatmen vernehmbar.

**Herz:** Die Grenzen sind nicht verbreitert. Die Töne sind laut und rein. Ein Nebengeräusch ist nicht zu hören. Der Herzstoß ist im fünften Intercostalraum fühlbar und von normaler Stärke. Die Aktion ist gleich- und regelmäßig. Der Blutdruck beträgt 105/75.

Die Röntgendurchleuchtung der Brustorgane läßt ein glattes, gut verschiebliches Zwerchfell und freie Zwerchfellrippenwinkel erkennen. Das Herz ist mittelständig, das Gefäßband kurz und schlank. In den schrägen Durchmessern findet sich nichts Außergewöhnliches.

Die Lungenspitzen hellen beim Husten gut auf. Alle Lungenfelder sind gleichmäßig hell.

Die Röntgenaufnahme der Brustorgane zeigt ein mittelständiges, kugeliges Herz mit schlankem Gefäßband. In den beiden Lungenhili sieht man kleine Kalkschatten. Im übrigen ergibt die Aufnahme ein normales gesundes Lungenbild.

**Abdomen:** Der Leib ist weich, Leber und Milz sind nicht vergrößert. Die Nieren-, Blasen- und Leistengegend ist frei von krankhaftem Befund.

In der Geschlechtsgegend fehlt die Schambehaarung vollständig. Hoden und Glied sind normal entwickelt.

**Extremitäten:** Der Knochenbau und die Muskulatur der Gliedmaßen sind sehr kräftig, die Gelenke frei beweglich. Krampfadern und Knöchelödeme sind nicht zu sehen. Die Haut der Hand- und Fußflächen ist trocken, schwielig und rissig und von gelblicher Verfärbung. Es handelt sich um eine Keratosis palmarum et plantarum. Die Nägel der Finger und Zehen zeigen ein sprödes Aussehen.

**Nervensystem:** Der Würgreflex ist abnorm stark auslösbar. Die Armsehnenreflexe sind sehr lebhaft, aber ohne Seitendifferenz. Cremasterreflex, Patellar- und Achillessehnenreflexe zeigen nichts Abnormes. Ataktische Störungen sind nicht nachweisbar. Diadochokinesis normal. Sensibilität und Temperaturgefühl sind nicht gestört. Babinski, Oppenheim, Romberg sind nicht vorhanden. Es bestehen vasoneurotische Störungen, Dermographismus ist sehr deutlich.

**Geistige und seelische Veranlagung:** Eine beim Reichsheer durchgeführte psychologische Prüfung ergab eine ausreichend geistige Veranlagung. Sie zeigte eindeutig, daß die Interessen des Patienten hauptsächlich auf das Technische gerichtet sind und daß er besondere Fähigkeiten im Praktisch-Technischen hat. In der Bedienung technischer Apparate zeigt er sich findig und feinfühlig. Er kann sich einer Sache voll hingeben und sich bis in die kleinsten Einzelheiten einer Aufgabe vertiefen. Psychisch ist der Patient wegen seines körperlichen Zustandes, der der Anlaß häufiger Minderwertigkeitsgefühle ist, meist gedrückter Stimmung.

### b) Spezielle Untersuchungen.

**Blut:** Die Blutuntersuchung ergab folgende Werte:

| | |
|---|---|
| Hämoglobin | 80% |
| Rote Blutkörperchen | 5,2 Mill. |
| Färbeindex | 0,8 |
| Weiße Blutkörperchen | 5000 |
| Jugendformen | 0% |
| Neutrophile | 60% |
| Eosinophile | 3% |
| Übergangsformen | 0% |
| Basophile | 0% |
| Mononucleäre | 1% |
| Lymphozyten | 36%. |

Die Wassermann'sche, Kahn'sche und Sachs-Georgi'sche Reaktionen im Blut sind negativ.

**Urin:** Im Urin findet sich weder Eiweiß noch Zucker. Die Aldehydreaktion ist in der Kälte negativ, in der Wärme positiv. Diazo- und Indicanreaktionen sind negativ. Das Sediment besteht neben einzelnen Epithelien aus harnsauren Salzen.

**Nierenfunktion:** Nierenfunktionsprüfung: Um 7 Uhr morgens trank der Patient 1500 ccm leicht gesüßten Tee. Die Ausscheidung zeigt die Tabelle:

| Zeit | Ausscheidung in ccm | spez. Gewicht |
|---|---|---|
| 8 | 118 | 1006 |
| 9 | 560 | 1001 |
| 10 | 450 | 1001 |
| 11 | 375 | 1002 |
| | Su. 1503 | |
| Um 12 Uhr Trockenspeisen | | |
| 13 | 30 | 1010 |
| 15 | 37 | 1016 |
| 17 | 21 | 1016 |
| 21 | 245 | 1025 |
| nach 24 Stunden | 240 | 1028. |

Es ergibt sich also ein normales ausreichendes Ausscheidungsvermögen und eine genügende Verdünnungs- und Konzentrationsfähigkeit der Niere.

**Grundumsatz:** Der Grundumsatz zeigt eine Steigerung von 5%, die spezifisch-dynamische Wirkung 5%.

**Blutzucker:** Der Staub-Traugott'sche Versuch ergibt eine normale Blutzuckerkurve.

**Histologische Untersuchung:** Die histologische Untersuchung eines Stückchens aus der Brusthaut des Patienten zeigt eine verdünnte Epidermis mit nur wenigen Zellagen und weist nur vereinzelt Talg- und Schweißdrüsen auf.

**Talgdrüsenfunktion:** Zur Prüfung der Talgdrüsenfunktion wurde der Arnozan'sche Versuch angestellt, der darauf beruht, daß ein Stück Kampfer, das auf Wasser schwimmt, seine Drehbewegungen einstellt, sobald eine Spur von Fett in seine Nähe gebracht wird. Es wurde in unserem Falle mit einem Glasstab über die Haut des Patienten gestrichen und der Stab in das Wasser getaucht, auf dem der Kampfer schwamm. Während das Stück Kampfer seine Drehbewegung beim nachfolgenden Kontrollversuch von einem gesunden

Menschen einstellte, blieb das Experiment im ersten Fall ohne Einwirkung auf den Kampfer, ein sicherer Beweis für die Unterfunktion der nur spärlich vorhandenen Talgdrüsen.

**Wärmeregulierung:** Um sich von der Wärmeregulierung des Körpers ein klares Bild zu machen, wurde nach größeren Anstrengungen in verschiedenen Zeitintervallen die Temperatur gemessen und der Puls gezählt.

Am 7. Juni 1935 wurde nach dem Reinigen von zwei Zimmern eine axillare Temperatur von 38,2° gemessen. Nach einer halben Stunde war diese auf 37,2° zurückgegangen.

Am 4. Juli 1935 wurden nach einer Stunde strammen Exerzierens folgende Werte aufgezeichnet:

| Zeit | Temperatur (axillar) | Pulszahl |
|---|---|---|
| 9,15 | 38,7° (39,6 rectal) | 120 |
| 10 | 38,1 | 96 |
| 11 | 37,1 | 96 |
| 12 | 36,9 | 94 |
| 13 | 36,6 | 90 |
| 14 | 36,5 | 82 |
| 15 | 36,3 | 80 |
| 16 | 36,3 | 78 |
| 17 | 36,1 | 68 |
| 18 | 35,9 | 60 |

Am 25. Juli 1935 ergaben sich nach 1000 m Lauf in 3,30 Minuten im Sportanzug folgende Zahlen:

| Zeit | Temperatur (axillar) | Puls |
|---|---|---|
| 8,45 | 36,4 | 102 |
| 9,10 | 37,4 | 106 |
| 9,30 | 37,3 | 104 |
| 10,05 | 36,8 | 96 |
| 10,40 | 36,8 | 92 |
| 11,30 | 36,6 | 88 |
| 13 | 36,6 | 84 |

Am 26. Juli 1935 machte der Patient in Uniform einen 1000-m-Lauf, wozu er $4^1/_2$ Minuten benötigte. Er kam in höchster Atemnot, mit offenem Mund und herausgestreckter Zunge ins Untersuchungszimmer gestürzt, warf sich keuchend auf dem Untersuchungstisch hin und her. Das Gesicht war rot erhitzt, eine größere Schweißabsonderung war jedoch nicht wahrzunehmen. Temperatur und Puls wurden auch diesmal genau gemessen. Dabei ergaben sich folgende Werte:

| Zeit | Temperatur | | Puls |
|---|---|---|---|
| | axillar | rectal | |
| 8,45 | 37,6 | 38,5 | 144 |
| 9,00 | 37,8 | 38,7 | 108 |
| 9,15 | 38,0 | 38,5 | 106 |
| 9,30 | 37,9 | 38,6 | 106 |
| 9,45 | 37,9 | 38,4 | 106 |
| 10,00 | 37,7 | 38,2 | 100 |
| 10,15 | 37,6 | | 100 |
| 10,30 | 37,5 | | 96 |
| 10,45 | 37,5 | | 96 |
| 11,30 | 37,0 | | 92 |
| 13,00 | 37,2 | | 106 |
| 15,00 | 36,6 | | 86. |

Diese Versuche beweisen eindeutig, daß die wenigen im histologischen Bild noch nachweisbaren Schweißdrüsen nicht ausreichen, um die bei Anstrengungen auftretende Wärmestauung durch Absonderung entsprechender Menge Schweißes auszugleichen.

## III. Ätiologie und Therapie.

Bis jetzt sind in der Literatur 13 Fälle von Anhidrosis erwähnt: Guilford (1883), Tendlau (1902), Ascher (1911), Loewy und Wechselmann (1911), Christ (1913), Strandberg (1918), Nager (1920), Goeckermann (1920), Schönlank (1921), Mackee und Andrew (1924), Apfelthaller (1925), Janitzkaja und Rajakow (1928), Fleischmann (1931).

Bei allen Kranken steht im Vordergrund die mangelhafte Schweißabsonderung. Während Guilford und Apfelthaller nur das Fehlen der Schweißbildung beschrieben, ist die mangelnde oder fehlende Ausbildung von Schweiß- und Talgdrüsen durch histologische Untersuchung von Hautstückchen bei allen übrigen Fällen nachgewiesen. Die fehlende Absonderung der Talgdrüsen wurde außer in unserem Falle von Wechselmann und Loewy und von Fleischmann durch den oben bezeichneten Arnozan'schen Versuch bewiesen. Gänzliches Fehlen der Brustdrüsen und Brustwarzen ist im Falle Tendlau gegeben. Bei den Fällen Loewy und Wechselmann, Christ, Janitzkaja und Rjabow, Fleischmann und bei unserem Falle sind zwar Brustwarzen entwickelt oder wenigstens angedeutet, aber Brustdrüsen sind nicht tastbar. Spärliche oder teilweise fehlende Behaarung wird in allen Fällen beschrieben. Bei acht Fällen, nämlich von Loewy und Wechselmann, Christ, Strandberg, Nager, Schönlank, Mackee und Andrew, Fleischmann und von uns wird der embryonale Charakter der Haut bei der Geburt erwähnt. Pigmentanomalien, besonders im Gesicht, sind außer von uns noch von Loewy und Wechselmann, Christ, Strandberg und Fleischmann beschrieben. Die Fälle von Nager, Mackee und Andrew, Janitzkaja und Rjabow, Fleischmann und unser Fall ließen eine deutliche Keratosis palmarum et

plantarum erkennen. Gänzliches Fehlen oder zum mindesten lückenhafte Anlage der Zähne ist in allen Fällen gegeben. Von den Fällen Tendlau, Loewy und Wechselmann, Christ, Strandberg, Nager, Goeckermann, Schönlank, Janitzkaja und Rjabow, Fleischmann und von unserem Fall ist das Bestehen einer Ozäna oder einer Rhinitis chronica mit Borkenbildung, was ja letzten Endes immer noch zu einer Ozäna führen kann, zu erwähnen.

Angeborener Schweißdrüsenmangel kommt nach den bis jetzt bekannten Fällen zum überwiegenden Teil beim männlichen Geschlecht vor. Fleischmann behauptet auf Grund seiner Erforschung der Erblichkeitsverhältnisse an Hand der Stammbäume der Schweißdrüsenlosen, daß der Schweißdrüsenmangel nur durch weibliche Familienmitglieder auf die männliche Nachkommenschaft übertragen wird. Ebenso verhält es sich mit der Vererbung des Haarmangels. Zahnmangel und Ozäna jedoch dürften sowohl durch weibliche wie auch männliche Familienmitglieder übertragen werden. Fleischmann kommt deshalb zur Schlußfolgerung, daß Anomalien der Haut und ihrer Anhänge sich in der Vererbung anders verhalten als die Defekte der Organe, die aus der Mundbucht sich entwickeln.

Weil die Krankheit auf angeborenen Anomalien der Haut beruht, kann das Leiden therapeutisch nur wenig angegangen werden. Zur Linderung des Zustandes empfiehlt Volk bei Anhidrosis salzarme Kost und Verminderung der Fleischnahrung, aber reichliche Leberzufuhr. An schweißtreibenden Mitteln sind neben Heißluftbädern Salicylate, Strychnin, Pikrotoxin, Kampfer und Pilokarpin zeitweise zu versuchen.

## Zusammenfassung.

Es wird ein Fall von hochgradigem Ektodermaldefekt beschrieben, der als Hauptsymptome Schweißdrüsenmangel und dadurch bei körperlicher Anstrengung bedingte Wärmestauung, Talgdrüsenmangel, fehlende Schambehaarung und spärliche sonstige Körperbehaarung, Keratosis palmarum et plantarum, Pigmentanomalien, Zahnentwicklungsstörung und Ozäna umfaßt. Das Krankheitsbild ist in seiner Art auf eine embryonale Hemmung in der Entwicklung der Haut und ihrer Anhangsgebilde zurückzuführen.

## Literatur:

**Jadassohn:** Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

**Arzt und Zieler:** Haut- und Geschlechtskrankheiten.

**Folia oto-laryngologica:** Zeitschrift für Laryngologie, Rhinologie, Otologie und ihre Grenzgebiete. Band 20, 1931, Leipzig.

Angenehme Pflicht ist es mir, Herrn Privatdozent Dr. Vonkennel für die Anleitung und Hilfe, die er mir bei der vorliegenden Arbeit zuteil werden ließ, herzlich zu danken. Ebenso gilt mein Dank Herrn Oberstarzt Dr. Bingler für die Anregung und Ermöglichung der Arbeit.

## Lebenslauf.

Am 15. September 1910 wurde ich in Abenberg als Sohn des Postschaffners Willibald Weigand und seiner Ehefrau Maria, geb. Wechsler, geboren. Ostern 1929 erhielt ich am humanistischen Gymnasium in Eichstätt das Reifezeugnis. Nach zwei Semestern naturwissenschaftlicher Studien widmete ich mich an der Universität München dem Studium der Medizin. Ostern 1933 bestand ich die ärztliche Vorprüfung und am 15. Februar 1936 das ärztliche Staatsexamen.

E. Huber, Buchdruckerei, München 2 NO, Schönfeldstraße 12.